

# Tongue flap to treat a severe case of Miescher's cheilitis granulomatosa

P. F. NOCINI<sup>1</sup>, P. PROCACCI<sup>1</sup>, M. ALBANESE<sup>1</sup>, L. TREVISIOL<sup>1</sup>  
A. D'AGOSTINO<sup>1</sup>, G. GIROLOMONI<sup>2</sup>, P. PALMA<sup>3</sup>, L. CHIARINI<sup>4</sup>, D. BERTOSSI<sup>1</sup>

**Miescher's cheilitis granulomatosa is the monosymptomatic form of Melkersson-Rosenthal Syndrome. Severe macrocheilitis often causes a functional and esthetical impairment of the lip. Conservative treatment represents the first option to face this rare disease. Unfortunately, medical treatment is often ineffective without any significant result as far as swelling and disfigurement are concerned. Reductive cheiloplasty is indicated in all those patients who have failed to respond to medical treatment. Excision of excess tissue may be obtained by means of several surgical techniques. We report a case of a 55-year-old man affected by severe granulomatous cheilitis refractory to any medical treatment and then treated with the use of tongue flap for the reconstruction of the excised lower lip.**

**KEY WORDS:** Lip - Reconstructive surgical procedures - Melkersson-Rosenthal syndrome.

**M**elkersson-Rosenthal syndrome (MRS) is a rare syndrome of unknown etiology and consists of a triad of recurrent or resistant orofacial edema, facial paralysis and fissured tongue.<sup>1</sup> MRS is seen in the manner of triad in the 25% of the cases, while unilateral recurrent facial palsy occurs in the 30% to 50 % of the cases. Miescher's syndrome, also known as cheilitis granulomatosa of Miescher (MCG), repre-

<sup>1</sup>Department of Surgery  
Section of Oral and Maxillofacial Surgery  
University of Verona, Verona, Italy  
<sup>2</sup>Department of Clinical Medicine  
Section of Dermatology and Venereology  
University of Verona, Verona  
<sup>3</sup>Faculty of Medicine and Surgery  
Insubria in Varese University, Varese, Italy  
<sup>4</sup>Division of Oral and Maxillofacial Surgery  
Department of Surgery  
University of Modena and Reggio Emilia  
Modena, Italy

sents a monosymptomatic variant of the MRS and was first described by Miescher in 1945.<sup>2</sup> The only sign of the MCG is lip swelling and is clinically characterized by a severe oedema of one or both lips with a consequent facial deformity and functional impairment due to a variable level of lip incompetence. The etiology and pathogenesis are still uncertain, but parainfectious, autoimmune, and genetic causes have been proposed. Hornstein suggests that the disorder is a multicausal syndrome with a hereditary disposition to disturbances of the autonomic nervous system.<sup>3</sup> The granulomatous reaction in the edematous tissue may be due to an allergic response to different agents.<sup>3</sup> Different treatment have been reported, from conservative medical treatment to surgical interventions, with variable outcomes.<sup>4, 5</sup> The present paper describes a case of MCG that was first treated with all the known medical treatments without sat-

Corresponding author: D. Bertossi, Department of Surgery, Section of Oral and Maxillofacial Surgery, University of Verona, University Hospital of Verona, Piazzale L. A. Scuro 10, 37134 Verona, Italy. E-mail: dario.bertossi@univr.it

isfactory outcome and, then, was surgical treated by means of a tongue flap to correct the severe deformity of the lower lip.

### Case report

A 55-year-old man was referred in April 2011 for a severe swelling of the lower lip. The swelling had been present for 2 years. The patient had no systemic disease and he had no history of allergies or trauma. On examination, the lower lip was completely enlarged and firm to the palpation. Clinically, the external aspect of the lower lip was prolapsed downward and multiple small unkeratinized lesions were present on its surface. Intraorally, it was possible to appreciate cobblestoning of the oral mucosa of the lower lip. The gingiva in the area of the lower anterior teeth was erythematous and swollen, with a slightly granular surface. There were no appreciable changes on the dorsal surface of the tongue. The rest of the intraoral examination was unremarkable. There were no palpable nodes in the head and neck regions. The patient complied of severe lip incompetence, pain associated to lip movements, limitation of mouth opening, paresthesia of the whole lip and perioral area (Figures 1, 2). Moreover, he complied of serious impairment of his social relationships.

The clinical differential diagnosis included orofacial granulomatosis, angioedema (idiopathic or hereditary), sarcoidosis, Crohn's disease and an al-

lergic reaction. The medical history of the patient excludes facial palsy and fissured tongue. Moreover, the patient didn't referred any gastrointestinal signs or symptoms suggestive of Crohn's disease. Routine laboratory tests were done and were reported to be within the normal limits. The patient was investigated also to exclude any allergic, immunological diseases but all the examinations performed were normal. Radiological examinations as CT scans and MRI excluded the presence of any linphadenopathy of the head and neck regions and thorax as well as any sign of systemic sarcoidosis. A biopsy sample of the lower lip was also obtained for histological evaluation. The final histological diagnosis was "cheilitis granulomatosa". Therefore, a diagnosis of idiopathic Miescher's cheilitis granulomatosa was done. The patient had previously been managed with a medical treatment consisting of antibiotics, systemic and intralesional corticosteroids following a specific protocol based on the administration of small-volume, intralesional, delayed-release triamcinolone.<sup>6</sup> Due to the failure of medical management, and the progressive increase of the swelling, he was referred from the dermatology department to our department.

The surgical treatment was then accurately discussed with the patient. The preoperative surgical planning provided a large excision of the whole lower lip and, given the large vertical and horizontal width of the surgical defect expected, a two steps lip reconstruction by means of a tongue flap and a delayed flap division after one month.

The whole operation was performed under

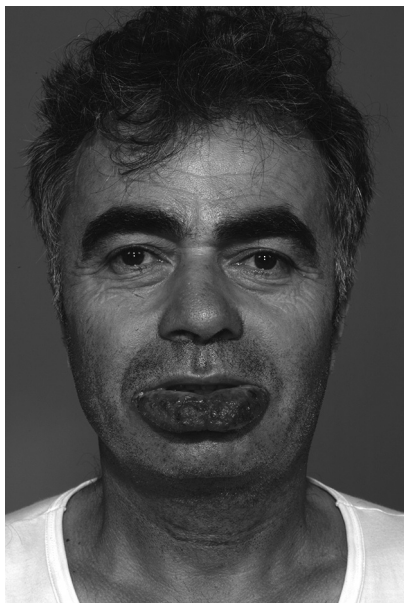


Figure 1.—Preoperative frontal view of the patient. The lower lip appears completely deformed.

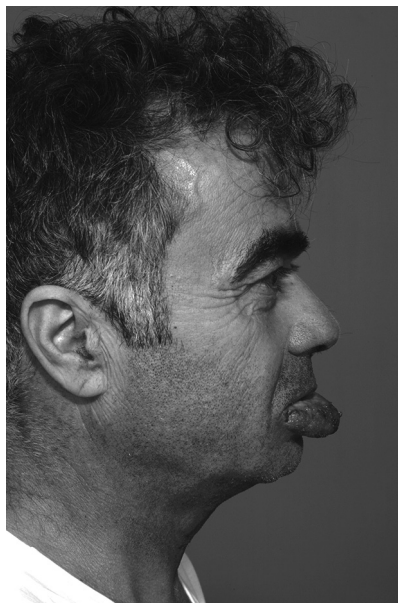


Figure 2.—Preoperative profile of the patient. The lower lip projection appears aberrant, limiting a normal lip competence.



Figure 3.—The inferior lip excision was extended 2 mm beyond the border between the vermillion and the mental skin, while intraorally it involved deeply the vestibular fornix.

general anesthesia. The area of lip resection was marked and then infiltrated with 0.5% bupivacaine and 1/200000 adrenaline solution. The resection provided a complete excision of the lower lip and the oral commissures bilaterally. The resection included the whole abnormal bulky mucosa and, due to the extension of the disease, was extended for 5 mm to the underlying granulomatous tissues down to the orbicularis muscle. The limits of the resection were located extraorally at the edge of the border between the vermillion and the skin, while intraorally the incision was performed onto the oral mucosa of the vestibular inferior fornix (Figure 3). Once a satisfactory hemostasis had been obtained, the tongue flap was then marked. The incision was premarked and then performed by means of diathermocoagulation. The incision was located on the inferior aspect of the tongue. Therefore, the flap was underlined with a gently dissection of the lingual mucosa (Figure 4). Once a satisfactory dissection of the pedicled tongue flap had been obtained, it was sutured to the skin resection margin of the lip. The wounds in the area of the oral commissures were directly closed with interrupted sutures. A nasogastric tube (NGT) was intraoperatively positioned in order to permit feeding postoperatively. The NGT was maintained for two weeks.

One month later, the tongue flap was divided (Figure 5) and the tongue donor site was closed primarily. 8 months after surgery no recurrence occurred. The patient referred a complete satisfaction about the surgical treatment. A total functional and esthetical rehabilitation was achieved with a complete correction of the lip competence and the excellent relaying of the lower lip aspect, while paresthesia of the inferior lip area still remained (Figures 6, 7).



Figure 4.—Intraoperative view clearly showing the direct closure with interrupted sutures of both the oral commissures and the tongue flap harvested immediately before its inseting.



Figure 5.—2<sup>nd</sup> stage surgery: the tongue flap is divided. Note that the inferior aspect of the tongue flap is not adherent to the oral floor and then the operator can use an elevator to protect the oral floor.

## Discussion

Miescher's cheilitis granulomatosa is a rare granulomatous disease. Because of the of the unknown etiology and the variety of different clinical manifestation, it's still difficult to provide a rational approach and the treatment is symptomatic. Actually, the main goal of any treatment is the removal of lip swelling, that causes a severe deficit in esthetic and function.

Up today, several medical treatments, including systemic and intralesional corticosteroid therapy, long term antibiotic therapy with penicillin, erythromycin, sulfasalazine, dapsone, ketotifen, hydroxychloroquine sulfate, trimethoprim/sulfamethoxazole, metronidazole, azathioprine, cyclosporine, and minocycline, have been described<sup>7</sup>. Medical treatments reported had different outcomes but often they don't achieve a



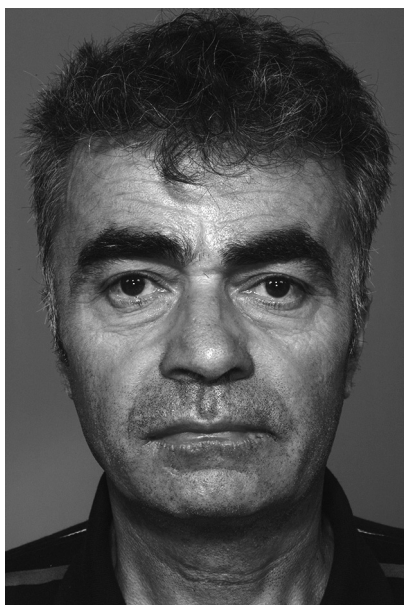


Figure 6.—Postoperative frontal view of the patient after 6 months. The lower lip appears to be normal with a good vertical height.

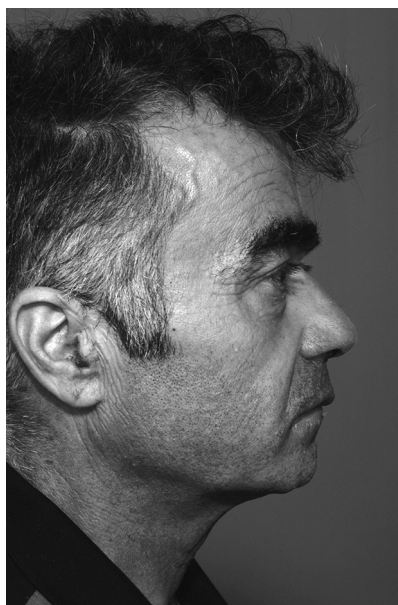


Figure 7.—Postoperative profile of the patient after 6 months. The lower lip appears to be normal with a complete restoration of the lip competence.

complete correction of the lip oedema and are associated to an high risk of clinical recurrences. Moreover, the use of a long term corticosteroids or antibiotic therapy couldn't be used in childhood and in critical patients because of the severe side effects related.<sup>8,9</sup>

Unfortunately, medical treatments for MCG are often unsuccessful. Lip swelling is often recurrent and in some cases the lip disfigurement causes a real impairment of the patient ability to speak, to swallow and to have normal social relationships. Moreover, the lip dimensional growth is frequently associated to an exponential worsening of the local pain and to the occurrence of multiple mucosal lesions of the vermillion. In cases refractory to steroid treatment, surgical options have been suggested in the literature. An accurate analysis of the extension and the location of the disease to the lip and to the perioral tissues leads to the choice of the best surgical approach. Actually, it is fundamental that the excision involves as granulomatous tissue as possible, including the submucosal tissue. The orbicularis muscle should be always saved

if not directly affected by the fibrotic and granulomatous process.<sup>10</sup>

In case of small defects involving just one specific region of the lower lip or a small bundle of tissue among all the vermillion, a conservative surgical approach is suggested. The Conway method, associated or not to wedge excision, and followed by a Z-plasty reconstruction, represents a reliable technique for removal of small section of the lower lip.<sup>11</sup>

MCG rarely causes, as in the case here reported, macrocheilia, that is usually associated to an enormous swelling of the lip, erythematous lesions of the vermillion and local spreading of the disease. A radical excision of the lower lip is in these cases necessary and, as a direct consequence of the wide extension and width of the surgical defect, the lip reconstruction could be obtained by means of major pedicled flaps. Although direct closure or local flaps could reach an effective approximations of the borders of the surgical wound, they couldn't provide a satisfactory result in terms of vertical lip dimension, often causing contractile scars.<sup>17</sup> The tongue flap represents

a simple and reliable technique for reconstruction of part or all lip vermilion. Indeed it could be harvested in various shapes in order to correct different size of intraoral and perioral defects. The lingual donor site is characterized by a low morbidity, as few cases of temporary lingual paresthesia have been reported. The use of the tongue flap allows the surgeon to obtain a large volume of both muscular and mucosal tissues, with a simultaneous lining down into the alveolar sulcus. Although the use of the tongue flap need a two steps surgery with a consequent temporary impairment of eating and drinking, it finally reaches a functional and esthetical lip continuity that outweighs the disadvantage of needing two step procedures.<sup>11-13</sup>

Nowadays, timing of surgical treatment of Meischer's cheilitis granulomatosa is still debated. A waiting period after MCG diagnosis is suggested by some authors, who suggest a minimum period of one year without disease activity and oedema increase. An accurate assessment of the lip swelling could avoid a surgical stimulation of the granulomatous inflammatory process. Other authors do not recommend any delayed surgery, especially in case of severe MCG. They suggest to treat immediately the disease in order to limit its spreading through the perioral tissues.<sup>12</sup>

Regarding the features of the case reported, the patient was affected by an aggressive form of MCG. Clinical manifestations were extremely serious and refractory to all the medical treatments tempted. Once all the pharmacological approaches have been tried, the disease appeared to getting worse. The lip was so enormous that the patient couldn't even close it. Moreover it was interested by multiple bleeding erythematous lesions. Eating and speaking abilities were completely impaired and the patient complained of a continuous pain associated to any movements of the lip. Given the aggressiveness of the disease, after a collegial discussion with our dermatologist colleagues, it was decided to perform a surgical operation. At time of surgery the patient was free of disease activity for 6 months. After an

accurate evaluation of the lip swelling, a total lipectomy was suggested and the tongue flap was considered as the safest choice to reconstruct such defect.

## Conclusions

Meischer's cheilitis granulomatosa is a very rare syndrome and its treatment is still debated. Although a medical approach should be always the first treatment option, it is not always unsuccessful. The surgical approach should be always considered in all those cases refractory to the medical treatment and in all those cases characterized by macrocheilia. In case of refractory case of MCG, the tongue flap appears to be an optimal reconstructive technique because it provides a large volume of muscular and mucosal tissues, allowing the surgeon to obtain a satisfactory lining of the lower lip in terms of both function and esthetic.

## References

1. Melkersson E. Case of recurrent facial paralysis with angioneurotic edema. *Hygiea* 1928; 90:737-41.
2. Miescher G. Über essentielle granulomatöse makrocheilie (cheilitis granulomatosa). *Dermatologica* 1945;91:57-85.
3. Hornstein OP. Melkersson-Rosenthal syndrome: a neuro-muco-cutaneous disease of complex origin. *Curr Probl Dermatol* 1973;5:117-56.
4. Van der Waal RI, Schulten EA, van der Meij EH, Van de Scheur MR, Starink TM, Van der Waal I. Cheilitis granulomatosa: overview of 13 patients with long-term follow up results of management. *Int J Dermatol* 2002;41:225-9.
5. Banks T, Gada SA Comprehensive review of current treatments for granulomatous cheilitis. *Br J Dermatol* 2012;166:934-7.
6. Mignogna MD, Fedele S, Lo Russo L, Adamo D, Satriano RA. Effectiveness of small-volume, intralesional, delayed-release triamcinolone injections in orofacial granulomatosis: a pilot study. *J Am Acad Dermatol* 2004;51:265-8.
7. Zimmer WM, Rogers RS 3rd, Reeve CM, Sheridan PJ. Orofacial manifestations of Melkersson-Rosenthal syndrome. A study of 42 patients and review of 220 cases from the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1992;74:610-9.
8. Tan O, Atik B, Calka O. Plastic surgical solutions for Melkersson-Rosenthal syndrome: facial liposuction and cheiloplasty procedures. *Ann Plast Surg* 2006;56:268-73.
9. Oliver DW, Scott MJ. Lip reduction cheiloplasty for Miescher's granulomatous macrocheilitis (Cheilitis

- granulomatosa) in childhood. Clin Exp Dermatol 2002;27:129-31.
10. Glickman LT, Gruss JS, Birt BD, Kohli-Dang N. The surgical management of Melkersson-Rosenthal syndrome. Plast Reconstr Surg 1992;89:815-21.
  11. Nocini PF, D'Agostino A, Trevisiol L, Bertossi D. Treatment of scars with Er:YAG laser in patients with cleft lip: a preliminar study. Cleft Palate Craniofac J 2003;40:518-22.
  12. Kruse-Losler B, Presser D, Metze D, Joos U. Surgical treatment of persistent macrocheilia in patients with Melkersson-Rosenthal syndrome and cheilitis granulomatosa. Arch Dermatol 2005;141:1085-91.
  13. Guerrerosantos J, Trabanino C. Lower lip reconstruction with tongue flap in paramedian bilateral congenital sinuses. Plast Reconstr Surg 2002;109:236-9.

*Conflicts of interest.*—The authors certify that there is no conflict of interest with any financial organization regarding the material discussed in the manuscript.

Received on July 1, 2013.

Accepted for publication on July 4, 2013.

## Utilizzo del lembo peduncolato di lingua nel trattamento di un grave caso di macrocheilite di Miescher

La sindrome di Melkersson-Rosenthal (MRS) rappresenta una rara sindrome ad eziologia ignota e consiste in una triade sintomatologica composta da edema orofacciale ricorrente o cronico, paralisi facciale e lingua fissurata. La SMR si manifesta nel 25% dei casi in forma di triade, mentre la paralisi emifacciale ricorrente è presente dal 30% al 50% dei casi. La Sindrome di Miescher, altrimenti nota come cheilite granulomatosa di Miescher (CGM), rappresenta la variante monosintomatica della MRS ed è stata descritta per la prima volta da Miescher nel 1945.

L'unico segno della MCG è il gonfiore del labbro ed è clinicamente caratterizzato dall'importante edema di una od entrambe le labbra con conseguente deformità facciale e deficit funzionale associato a gradi variabili di incompetenza labiale. L'eziologia e la fisiopatologia sono ancora incerti, anche se sono state proposte eziologie su base autoimmune, infettiva e genetica. Hornstein suggerisce che il disordine sia in realtà una sindrome ad eziologia multipla con predisposizione ereditaria ad i disturbi del sistema nervoso parasimpatico. La reazione granulomatosa nei tessuti edematosi è imputabile ad una reattività allergica verso differenti agenti. Differenti trattamenti, dal trattamento medico conservativo all'exeresi chirurgica, sono stati descritti, con differenti risultati, in letteratura. Il presente lavoro descrive un caso di MCG che è stato prima trattato con tutti i possibili noti trattamenti medici conservativi senza alcun risultato soddisfacente e, successivamente, è stato risolto mediante l'utilizzo di un lembo peduncolato di lingua per correggere l'ampio difetto derivante dalla resezione chirurgica del labbro.

### Caso clinico

Un uomo caucasico di 55 anni è stato inviato presso la nostra struttura nell'aprile del 2011 a causa di un severo edema del labbro inferiore. Il gonfiore era presente da 2 anni. Il paziente non soffriva di alcuna patologia sistemica e non riferiva precedenti allergie o traumi. All'esame obiettivo, il labbro infe-

riore appariva edematoso nella sua intera lunghezza e duro alla palpazione. Clinicamente, la superficie esterna del labbro inferiore risultava essere prolapsata verso il basso e multiple piccole lesioni atrofiche erano presenti sulla sua superficie. A livello intraorale, si apprezzava un diffuso aspetto ad acciottolato della mucosa orale del fornice vestibolare. La gengiva aderente nella regione incisale inferiore appariva eritematosa ed edematosa, con una superficie leggermente granulosa. Il dorso linguale e la mucosa orale del cavo orale non apparivano essere interessati da alcuna ulteriore alterazione patologica. A livello laterocervicale non si apprezzavano palpatoriamente linfonodi lungo le principali stazioni linfonodali. Il paziente lamentava una grave incompetenza labiale, limitazione all'apertura della bocca, parestesia lungo l'intera superficie del labbro e della regione periorale (Figure 1, 2). Inoltre, il paziente riferiva una seria limitazione dei suoi rapporti sociali interpersonali.

La diagnosi differenziale clinica includeva le granulomatosi orofacciali, l'angioedema (idiopatico ed ereditario), la sarcoidosi, il morbo di Crohn ed una reazione allergica. In anamnesi non vi era alcun riferimento ad episodi di paralisi facciale o fessurazione della lingua. Inoltre, il paziente non riferiva alcun segno o sintomo gastrointestinale suggestivo per il morbo di Crohn. Gli esami ematochimici del paziente non riferivano alcun dato fuori della norma. Il paziente veniva sottoposto ad ulteriori indagini al fine di escludere qualunque affezione allergica o immunologica, ma tutte le analisi eseguite risultavano normali. Le indagini radiologiche, quali TC e RMN escludevano la presenza di linfadenopatie della testa e del collo o del torace, così come qualunque segno di sarcoidosi sistemica. Una biopsia incisionale veniva dunque eseguita e la diagnosi finale istologica era di "cheilite granulomatosa". Pertanto, veniva posta diagnosi di cheilite granulomatosa di Miescher. Il paziente risultava essere stato precedentemente trattato con terapia medica basata sulla somministrazione di antibiotici e corticosteroidi sistemici ed intralesionali, seguendo un protocollo di

infiltrazione locale di traimecinolone a basso peso molecolare e a lento rilascio. A causa del fallimento della terapia medica e della continua progressione dell'edema labiale, il paziente era stato inviato dal dipartimento di dermatologia presso la nostra unità operativa.

Il trattamento chirurgico veniva dunque discusso accuratamente con il paziente. La programmazione preoperatoria prevedeva una escissione allargata del labbro inferiore e, alla luce della probabile estensione verticale e trasversale del difetto chirurgico risultante, una ricostruzione mediante un immediato lembo peduncolato di lingua con successivo secondario intervento di autonomizzazione del lembo stesso ad un mese di distanza.

L'intervento veniva eseguito in regime di anestesia generale. Il perimetro dell'area di resezione veniva delineato con una penna dermatografica e, quindi, infiltrato con una soluzione di bupivacaina al 0.5% e adrenalina 1/200000. La resezione prevedeva la completa escissione del labbro e della commissura orale bilateralmente. La demolizione includeva la voluminosa mucosa aberrante e, a causa dell'estensione locale di malattia, veniva estesa per 5mm fino al tessuto granulomatoso al di sopra del muscolo orbicolare. I limiti della demolizione venivano localizzati sul versante extraorale al limite tra il vermiglio e la cute, mentre a livello intraorale l'incisione veniva eseguita attraverso la mucosa orale del fornice vestibolare inferiore (Figure 3). una volta ottenuta un'emostasi soddisfacente, i margini del lembo di lingua venivano disegnati. L'incisione veniva prima disegnata con la penna dermatografica e poi eseguita mediante l'utilizzo di un bisturi elettrico. L'incisione trasversale si collocava sul ventre linguale trasversalmente. Il lembo peduncolato di lingua veniva dunque sottilaminato mediante una dissezione accurata della mucosa linguale (Figure 4). Ottenuta una soddisfacente dissezione del lembo linguale, esso veniva suturato al margine di resezione cutaneo del labbro. Le ferite chirurgiche localizzate a livello della commissura labiale bilateralmente venivano suture di prima intenzione mediante suture per piani riassorbibili. Alla fine dell'intervento veniva posizionato un sondino nasogastrico per agevolare l'alimentazione del paziente nell'immediato periodo postoperatorio. Il sondino nasogastrico veniva mantenuto in sede per due settimane.

Ad un mese dal primo intervento, il paziente veniva sottoposto ad un secondo intervento che prevedeva l'autonomizzazione del lembo di lingua e la chiusura per prima intenzione del sito donatore (Figure 5). Il paziente riferiva completa soddisfazione a seguito del trattamento terapeutico. L'intervento otteneva la completa riabilitazione funzionale ed estetica con correzione totale dell'incompetenza labiale ed un eccellente recupero dell'aspetto del labbro inferiore, mentre residuava la parestesia dell'area del labbro inferiore (Figure 6, 7).

## Discussione

La cheilite granulomatosa di Miescher è una rara malattia granulomatosa. A causa della sua eziologia sconosciuta e della varietà delle diverse manifestazioni cliniche, è ancora difficile fornire un approccio razionale ed il trattamento è sintomatico. In realtà, l'obiettivo principale di ogni trattamento è la rimozione di gonfiore labbro, che causa un grave deficit estetico e funzionale.

Fino ad oggi, diversi trattamenti medici, tra cui la terapia sistemica e intralesionale con corticosteroidi, la terapia antibiotica a lungo termine con penicillina, eritromicina, sulfasalazina, dapsone, ketotifene, solfato di idrossiclorochina, trimetoprim/sulfametossazolo, metronidazolo, azatioprina, ciclosporina, e minociclina, sono stati descritti. I trattamenti medici hanno riportato risultati diversi ma spesso in assenza di una completa correzione dell'edema del labbro ed in associazione ad un alto rischio di recidive cliniche. Inoltre, l'uso di corticosteroidi o terapia antibiotica a lungo termine non può essere utilizzata in età pediatrica e in pazienti critici a causa degli effetti collaterali gravi correlati.

Sfortunatamente, i trattamenti medici per la cheilite granulomatosa di Miescher sono spesso senza successo. L'edema labiale è spesso ricorrente e in alcuni casi la deturpazione del labbro provoca un danno reale della capacità del paziente di parlare, di deglutire e di avere normali relazioni sociali. Inoltre, la crescita dimensionale del labbro è spesso associata ad un esponenziale peggioramento del dolore locale ed alla comparsa di molteplici lesioni della mucosa del vermiglio. In casi refrattari al trattamento steroideo, numerose opzioni chirurgiche sono state proposte in letteratura. Un'accurata analisi dell'estensione e della localizzazione della malattia al labbro ed ai tessuti periorali guida alla migliore scelta relativa all'approccio chirurgico. In realtà, risulta fondamentale che l'escissione includa quanto più tessuto granulomatoso possibile, compreso il tessuto sottomucoso. Il muscolo orbicolare dovrebbe sempre essere risparmiato se non direttamente interessato dal processo fibrotico e granulomatoso.

In caso di piccoli difetti che coinvolgono solo una regione specifica del labbro inferiore o una piccola sezione di tessuto del vermiglio, un approccio chirurgico conservativo è suggerito. Il metodo Conway, associato o meno ad escissione a cuneo, e seguito da una ricostruzione mediante plastica a Z, rappresenta una tecnica affidabile per la rimozione di piccole sezioni del labbro inferiore.

La cheilite granulomatosa di Miescher raramente causa, come nel caso qui riportato, macrocheilia, solitamente associata ad un enorme gonfiore del labbro, lesioni eritomatose del vermiglio e diffusione locale di malattia. Una escissione radicale del labbro inferiore è in questi casi necessaria e, come diretta conseguenza della vasta estensione e la larghezza del difetto chirurgico, la ricostruzione del



labbro può essere ottenuta mediante l'utilizzo dei principali lembi peduncolati locali. Sebbene la chiusura diretta od i lembi locali possano raggiungere un'efficace affrontamento dei margini della ferita chirurgica, essi spesso non sono in grado di fornire un risultato soddisfacente in termini di dimensione verticale del labbro, causando cicatrici retraenti. Il lembo peduncolato di lingua rappresenta una tecnica semplice ed affidabile per la ricostruzione di parte del labbro o di tutto il vermillion. Esso può effettivamente essere prelevato in varie forme in modo da correggere difetti di diverse dimensioni intraorali e periorali. Il sito donatore linguale è caratterizzato da una bassa morbidità, infatti solo alcuni casi di parestesia linguale temporanea sono stati segnalati. L'utilizzo del lembo lingua permette al chirurgo di ottenere un sufficiente volume di tessuto muscolare e mucoso, con il simultaneo rivestimento del fornice vestibolare. Sebbene l'uso del lembo lingua necessita di un doppio intervento chirurgico con una conseguente limitazione temporanea della funzione deglutitoria, si esso permette di ottenere la continuità del labbro funzionale ed estetica, così superando lo svantaggio di aver bisogno di due fasi chirurgiche.

Al giorno d'oggi, il timing del trattamento chirurgico della cheilite granulomatosa di Meischer è ancora dibattuto. Un periodo di attesa dopo la diagnosi di MCG è suggerita da alcuni autori, che suggeriscono un periodo minimo di un anno, senza l'attività di malattia e aumento dell'edema. Una valutazione accurata del gonfiore labiale potrebbe evitare una stimolazione chirurgica del processo infiammatorio granulomatoso. Altri autori, invece, sconsigliano qualsiasi intervento chirurgico ritardato, soprattutto in caso di grave MCG. Essi suggeriscono di trattare immediatamente la malattia al fine di limitare la sua diffusione attraverso i tessuti periorali.

Per quanto riguarda le caratteristiche del caso descritto, il paziente era affetto da una forma aggressiva di MCG. Le manifestazioni cliniche risultavano essere estremamente gravi e refrattarie a tutti i trattamenti medici tentati. Una volta che tutti gli approcci farmacologici erano stati provati, la malattia sembrava peggiorare. Il labbro era così enorme che il paziente non riusciva nemmeno a chiuderlo. Inoltre, era interessato da lesioni eritematose con frequenti emorragie locali. La funzione deglutitoria e fonatoria erano completamente compromesse e il paziente riferiva di un dolore continuo associato a qualunque movimento del labbro. Data l'aggressività della malattia, dopo una discussione collegiale

con i colleghi dermatologi, si decideva di effettuare un intervento chirurgico. Al momento dell'intervento il paziente era libero da alcuna progressione di malattia da almeno 6 mesi. Dopo una valutazione accurata dell'edema labiale, un lipectomia totale è stata suggerita ed il lembo peduncolato di lingua è stato considerato come la scelta più sicura per ricostruire tale difetto.

## Conclusioni

La cheilite granulomatosa di Meischer è una sindrome molto rara e il suo trattamento è ancora dibattuto. Sebbene un approccio medico dovrebbe essere sempre la prima opzione di trattamento, non sempre esso è efficace. L'approccio chirurgico deve essere sempre considerato in tutti quei casi refrattari al trattamento medico ed in tutti quei casi caratterizzati da macrocheilia. In caso di pazienti affetti da MCG non responsiva al trattamento farmacologico, il lembo lingua sembra essere un'ottima tecnica ricostruttiva perché fornisce un grande volume di tessuto muscolare e mucoso, consentendo al chirurgo di ottenere una soddisfacente ricostruzione del labbro inferiore in termini di funzionalità e di estetica.

## Riassunto

La cheilite granulomatosa di Meischer rappresenta la forma monosintomatica della sindrome di Melkersson-Rosenthal. Le macrocheiliti severe causano spesso un deficit funzionale ed estetico del labbro. Il trattamento medico conservativo rappresenta la prima linea di trattamento per questa rara malattia. Sfortunatamente, il trattamento medico risulta spesso inefficace senza alcun risultato significativo in termini di edema e deturpazione del labbro. La cheiloplastica riduttiva trova indicazione in tutti quei casi in cui la patologia si è dimostrata non responsiva al trattamento medico. L'escissione del tessuto in eccesso può essere ottenuta mediante numerose differenti tecniche chirurgiche. Nel presente lavoro viene descritto il caso di un paziente maschio di 55 anni di età affetto da una grave macrocheilite del labbro inferiore refrattaria a qualsiasi trattamento farmacologico e quindi trattata mediante l'utilizzo di un lembo peduncolato di lingua per la ricostruzione del labbro inferiore.

**PAROLE CHIAVE:** Labbra - Chirurgia ricostruttiva - Sindrome di Melkersson-Rosenthal.